

se obtengan concentraciones elevadas del mismo en contacto con la piel, se comprende fácilmente que el paso a la sangre de una cantidad como la citada no presente demasiadas dificultades.

La sintomatología de la intoxicación por ácido bórico es muy variada y muchas veces es erróneamente diagnosticada, por lo que es seguro que existen muchos más casos de intoxicación por ácido bórico que los publicados. Los síntomas más frecuentes son vómitos y diarrea. Les siguen en frecuencia (en el 67 por 100 de los casos) los signos de irritación meníngea, convulsiones, delirio y coma. Casi constantes son los síntomas cutáneos, en forma de eritema, a veces generalizado, otras veces localizado en las palmas y plantas y asociado a veces a gran descamación. YOUNG y sus colaboradores han notado la frecuencia de erupción eritematosa en las nalgas, lo cual hace que se piense en dermatitis amoniaca, etc. No es raro que existan manifestaciones inflamatorias por

parte de las mucosas y en los casos graves existen signos de colapso vasomotor. Es seguro que la llamada enfermedad de Ritter o dermatitis exfoliativa eritematosa del recién nacido era un cuadro de intoxicación por el ácido bórico en muchas ocasiones.

Una vez que se piensa en la intoxicación por el ácido bórico, el diagnóstico es fácil y puede confirmarse con la determinación química del mismo en la orina o en el liquor. El tratamiento de la intoxicación consiste simplemente en mantener el estado general con grandes cantidades de líquido, glucosa, estimulantes, etc.

BIBLIOGRAFIA

- DUCEY, J. y WILLIAMS, D. B.—J. Pediat., 43, 644, 1953.
 GOLDBLOOM, R. B. y GOLDBLOOM, A.—J. Pediat., 43, 631, 1953.
 YOUNG, E. G., SMITH, R. F. y MCINTOSH, O. C.—Can. Med. Ass., J., 61, 447, 1949

SESIONES DE LA CLINICA DEL PROF. C. JIMENEZ DIAZ

Cátedra de Patología Médica. Clínica del Hospital Provincial. Madrid. Prof. C. JIMENEZ DIAZ

SESIONES DE LOS JUEVES. — CLINICAS

Sesión clínica del jueves 17 de abril de 1952.

Se presentaron los siguientes enfermos:

ENCEFALOPATIA CONGENITA TIPO LITTLE CON AFECTACION PIRAMIDAL Y EXTRAPIRAMIDAL

Enfermo de cuarenta y tres años, que nació a término, pero no empezó a andar hasta los cuatro años, y desde el principio presentó unos movimientos espontáneos de carácter atetósico que dificultaban su actividad. Cuando tenía catorce años mejoró algo, adquiriendo fuerza y pudiendo trabajar en el campo e incluso arar; pero desde hace cinco años ha ido empeorando progresivamente y perdiendo capacidad para el trabajo, porque las manos y las piernas se han hecho más torpes por desarrollarse en ellas gran rigidez y más lentitud en los movimientos. Desde hace dos meses la impotencia motora en la pierna izquierda se ha hecho muy intensa y ha empezado a tener torpeza al hablar.

La inspección del enfermo permite observar que todos sus movimientos voluntarios y espontáneos los realiza con gran lentitud, con fuerte hipertonía y constantes movimientos atetóides. Es indudable que tiene un cuadro extrapiramidal con rigidez de fijación y bradiquinesia, y ello, unido a sus movimientos espontáneos, hace pensar que padezca una atetosis doble. Pero observándolo más detenidamente se ve que existe una mayor rigidez en la pierna izquierda y más inmovilidad en el brazo izquierdo, que hacen que su postura y su marcha sean las de un hemipléjico. Además tiene una hipertonía plástica bilateral con exaltación de reflejos en las cuatro extremidades, signos piramidales muy positivos en las superiores, clonus de pies y rótula y triple retirada con Babinski en las inferiores. Por consiguiente, no se trata de una atetosis doble, sino que tiene asociado un cuadro piramidal y otro extrapiramidal.

Es el tercer enfermo que este año se ve en la Clínica con esta asociación. Este es presentado por los doctores CENTENERA y LAHOZ NAVARRO e interviene en su discusión, junto al profesor JIMÉNEZ DÍAZ, el doctor OBRADOR.

Se llega a la conclusión de que se trata de una encefalopatía congénita con afectación de grandes zonas centrales que permite se vean combinadas la alteración

piramidal y la extrapiramidal. Y este tipo de encefalopatías pueden incluirse dentro del grupo del Little, cuya alteración inicial es la piramidal, y en el curso posterior se suma una mayor degeneración extrapiramidal. Se considera que no cabe hacer nada desde el punto de vista quirúrgico y se propone el tratamiento con mianesin.

VALVULOPATIA MITRO-AORTICA

Enferma de nueve años, que hace dos años empezó a tener dolores en las articulaciones de los miembros sin hinchazón ni fiebre. Más tarde se puso pálida y presentó disnea de esfuerzo, que persiste, y palpitaciones.

En la exploración se encuentra una niña con desarrollo normal. Sopro sistólico en punta y desdoblamiento del segundo tono pulmonar y además doble sopro en foco aórtico. La tensión arterial es de 10/4. Tiene ligera cianosis en labios. En el ortodiagrama se encuentra aumento del cono de la pulmonar con discreta hipertrofia de aurícula y ventrículo izquierdo.

La enferma es presentada por los doctores VARELA DE SEIJAS y LOSADA. Se descarta la posibilidad de una cardiopatía congénita, ya que en este sentido sólo cabría la persistencia del ductus arterioso, pero la existencia de cianosis, la falta de trill y el hecho de que el tipo de auscultación corresponde a una lesión mitro-aórtica y que comenzase con un cuadro reumático, permiten hacer con toda seguridad el diagnóstico de valvulopatía mitro-aórtica de esta etiología.

PERSISTENCIA DEL DUCTUS ARTERIOSO

Otra enferma de ocho años, también presentada por los doctores VARELA DE SEIJAS y LOSADA, que nació en parto normal, pero algo encarnada y fatigosa. A los tres meses la exploró un médico y dijo a la familia que tenía una lesión de corazón. Desde que empezó a moverse tiene disnea de esfuerzo y dolor precordial cuando juega excesivamente. Siempre ha sido delgada. Y ha tenido un hermano que murió por una cardiopatía congénita.

En la exploración se encuentra latido en yugulum.

danza carotídea y soplo en maquinaria en segundo espacio intercostal izquierdo, que también se ausculta en plano posterior, con trill. La tensión arterial es de 10/5 y con el ejercicio aumenta la diferencial, siendo sus cifras de 11/4.5. En el ortocardiograma se encuentra un corazón bastante inexpresivo, pequeño, pero con aumento del cono de la pulmonar.

Todo el cuadro corresponde por tanto a una clara persistencia del ductus arterioso y se propone la intervención quirúrgica.

SEUDOCIRROSIS PERICARDIO-PERIHEPÁTICA (PICK)

Enfermo de dieciocho años, que hace cuatro años empezó a tener fiebre a ta y diarrea con deposiciones mucosanguinolentas. A los tres días de comenzar el cuadro le apareció dolor en región escapular izquierda y se intensificó la diarrea, aumentándole la fiebre. Poco después presentó dolor y opresión precordial con disnea. La diarrea le desapareció en una semana, pero se mantuvo la fiebre, aunque más baja, durante tres meses, y continuó con la disnea de esfuerzo, teniendo también edemas en cara, piernas y ascitis, que persiste.

En la exploración se encuentra un enfermo con aspecto infantil, sin nada de barba y con escaso vello axilar y pubiano. Se palpan adenopatías en cuello y las yugulares están ingurgitadas. La matidez cardíaca está aumentada y los tonos cardíacos son monótonos y apagados. Tiene ascitis de bastante intensidad con circulación colateral tipo porto-cava y con la maniobra del ténapano se percibe el hígado grande y engastado. Edemas en piernas.

Todo su cuadro corresponde por tanto a una cirrosis pericardio-perihéptica o enfermedad de Pick. En la radiografía de tórax se aprecia que ha tenido también una pleuritis izquierda, formando parte de su cuadro de poliserositis. En el pericardio no se aprecian calcificaciones. El análisis de líquido ascítico da 20 gr. de albúmina por 1.000, con Riva ta de una cruz, coágulo de fibrina y abundantes células en el sedimento. Se trata, por tanto, de un exudado no muy inflamatorio. La velocidad de sedimentación es de 20, tiene 4.600 leucocitos y 67 neutrófilos.

El problema que plantea este enfermo es si debe someterse a operación o no. Produce la impresión de que no ha sido tratado y su situación actual no es la de una pericarditis aguda, que obligaría a puncionar el pericardio y lavar con PAS, estreptomycin, estreptodornasa, etc., ni tampoco está en una fase de "concretio-pericardio". La ascitis no se debe a esto, sino que es expresión de una peritonitis con perihepatitis, y la etiología de todo el proceso es baci ar. Por consiguiente, debe tratarse intensamente en este sentido y más adelante, si no mejora, será cuando deba plantearse la intervención.

Para compararlo con el enfermo anterior, presentan a continuación los doctores OYA y SEGOVIA otro sujeto de veintidós años, que padeció un cuadro totalmente superponible: tenía grandes edemas, hígado grande, ascitis, y tratado intensamente con antibióticos, dieta pobre en sodio, etc., fué mejorando progresivamente y en la actualidad se encuentra sorprendentemente bien y libre de síntomas. Para establecer un pronóstico y la norma terapéutica en estos casos, es muy útil valorar la naturaleza de la ascitis, ya que su significación es distinta según se deba a la alteración pericárdica o a una peritonitis simultánea.

ASCITIS QUILOSA

Enferma de veinticuatro años, que desde hace tres años tiene el vientre abultado, sin que ello le produzca ninguna molestia. Al poco tiempo de notarlo se casó y tuvo un embarazo y parto normal, a raíz del cual el vientre se ha hecho más voluminoso, persistiendo en esa situación, pero sin acompañarse de ningún trastorno.

En la exploración se encuentra una enferma bien constituida y en normal estado de nutrición; la exploración torácica es negativa, y en abdomen se encuentra ascitis en bastante cantidad y no se palpa el hígado ni el bazo.

La velocidad de sedimentación es normal. En el examen morfológico de sangre se observa como único dato significativo una eosinofilia de 7 por 100. La reacción de Cassoni es negativa. No hay huevos de parásitos en las heces. Y la orina no tiene alteraciones. La punción de su ascitis permitió obtener un líquido de aspecto lechoso, sin células y muy rico en grasa.

La enferma es presentada por los doctores LORENTE y PERIANES e intervienen en su discusión, junto al profesor JIMÉNEZ DÍAZ, el profesor GONZÁLEZ BUENO y los doctores RODA y CENTENERA.

Es indudable que su cuadro corresponde a una ascitis quillosa y se plantea el problema de cuál es el mecanismo de la misma. Por la gran cantidad de grasa del líquido ascítico, su elevada densidad y la ausencia de células, se descarta el que pueda tratarse de una peritonitis colesterínica, las cuales se caracterizan porque su exudado tiene un aspecto pseudoquilloso, en virtud de que contiene grasa, quizá derivada de una gran lisis celular cuya génesis es oscura. En esta enferma no se trata de eso; no hay duda, por las peculiaridades del líquido que anteriormente hemos señalado, que se trata de una ascitis quillosa verdadera cuyo proceso es bastante excepcional. Respecto a su naturaleza, se puede rechazar el que se deba a una obstrucción por filarias, ya que nunca ha estado en Africa; tampoco es verosímil que exista cualquier proceso que comprima el conducto torácico, pues es raro que en tres años de enfermedad no se manifieste con algún otro síntoma; no cabe tampoco pensar en una tabes mesentérica con quiliadenectasia, porque nunca ha tenido diarreas ni se ha desnutrido; por tanto, lo más verosímil es que esté producida la ascitis por algún quiste congénito del conducto torácico o de la cisterna, que en un determinado momento se rompió, originando una fístula con el peritoneo. De esta forma se ha convertido éste en una gran cisterna y a su través se reabsorbe la linfa, por lo que la enferma no se desnutre y la ascitis no aumenta ni disminuye. Dada la buena tolerancia y la ausencia de molestias se aconseja un tratamiento conservador.

ENFERMEDAD DE HOFFA

Enferma de treinta y tres años, que hace dos meses se dió un golpe en la región pre-rotuliana izquierda y ocho días más tarde tuvo calor, con hinchazón y enrojecimiento de la rodilla, que mejoró con reposo, pero desde entonces le ha quedado debilidad y dolor en la rodilla al andar.

En la exploración, el único dato interesante es la existencia de infiltración periarticular con crepitación y dolor en los movimientos de esa rodilla.

La velocidad de sedimentación es de 2 y la fórmula normal. En la radiografía lateral de la rodilla afecta se aprecian unas opacidades detrás del ligamento rotuliano.

La enferma es presentada por los doctores PUIG y SENTI MONTAGUD y se piensa que el traumatismo que sufrió en la rodilla determinó focos hemorrágicos en la grasa sub-rotuliana que más tarde se han calcificado y son responsables de la imagen radiográfica y de sus molestias. Ello constituye, por tanto, la llamada enfermedad de Hoffa. Se aconseja un tratamiento con ultrasonido y si no mejora intervención quirúrgica para extirpar la grasa sub-rotuliana.

ANEMIA PERNICIOSA Y POLIPOSIS GÁSTRICA

Enferma de sesenta y dos años, que hace un año empezó a notar escozor en la lengua y faringe al tomar alimentos y al mismo tiempo se dió cuenta de que aquella estaba enrojecida. A los seis meses de esto apa-

recieron diarreas en número de seis o siete deposiciones líquidas, diurnas y nocturnas, y al mismo tiempo astenia. Siguió decaída y empezó a notar que se le dormían los dedos de los pies y de las manos, teniendo calambres paroxísticos, y por último dificultad para la marcha, haciéndola como si pisara sobre algodones. En sus antecedentes figuran adenopatías bacilares hace cinco años y posteriormente parálisis facial.

Los datos que resaltan en la exploración son: Pálidez y glositis. Y desde el punto de vista neurológico, exaltación de reflejos en piernas y dismetría en las pruebas talón-rodilla con Romberg positivo. No hay Babinski. El cuadro corresponde, por tanto, a una mielosis funicular combinada.

Los datos de la historia y la exploración sugieren, por tanto, una anemia perniciosa. Y en los análisis se encontró una anemia de 3.500.000 hematíes con policromatófilos y predominio de macrocitos. Leucopenia de 4.350. Y en la punción esternal, grasa y celularidad muy aumentada con gran riqueza de megaloblastos (médula azul). Por último, tiene aquilia histamin resistente.

Se trata, por tanto, de una anemia perniciosa. Como la enferma está hospitalizada se probó en ella el efecto terapéutico de la penicilina, y aunque provocó crisis reticulocitaria, los hematíes no aumentaban, por lo que se le administraron extractos hepáticos, con lo que rápidamente mejoró, subiendo los hematíes a 4.400.000.

En esta enferma el doctor MARINA ha practicado un estudio radiológico de aparato digestivo, cosa que debe hacerse con todos los anémicos perniciosos, y encontró una mucosa gástrica muy lisa, con zonas de aclaramiento del tamaño de guisantes en el antro pilórico. El cuadro corresponde a una gastritis atrófica con pólipos en la región antral.

La gastritis atrófica precede a veces a la neoplasia y entre ambas hay un estadio intermedio que está constituido por la poliposis. Esta enferma, por tanto, está en el segundo estadio de esa evolución y plantea el problema de si se debe hacer una resección. En este sentido se comenta que la gastritis atrófica puede llegar a desaparecer con extractos hepáticos, lo cual indica que su génesis no es inflamatoria, sino disenzimática, y

hay que reconocer que asimismo las neoplasias son en ocasiones de génesis bioquímica. Como las gastritis y las enteritis de los anémicos perniciosos parecen ser de naturaleza enzimática, estando determinadas por algo que les falta constitucionalmente y que se les puede donar con los extractos hepáticos, con los que se llega a su curación, se considera interesante vigilar radiológicamente a esta enferma y ver si con vitamina B₁₂ le pueden llegar a desaparecer los pólipos gástricos, de la misma forma que pueden desaparecer los pólipos de la mucosa nasal con un tratamiento antialérgico; en tal caso, ya no será necesario recurrir a la intervención quirúrgica.

ENCEFALOPATIA CONGENITA POR ANOXIA CEREBRAL OBSTETRICA

Enfermo de diecinueve meses, que nació después de un parto difícil, amaratado y con dos vueltas de cordón al cuello. Al poco tiempo empezó a tener crisis de ausencia y a los cuatro meses unos ataques que comienzan abriendo exageradamente los ojos, luego lleva la vista a la izquierda y se dobla tónicamente hacia ese lado y, finalmente, tiene contracciones clónicas generalizadas, pero más intensas en el lado derecho. Estos ataques los ha seguido teniendo hasta la actualidad y se presentan con mucha frecuencia. En los intervalos tiene un aspecto triste y presenta dificultad de movimientos en las extremidades derechas.

En la exploración se ve actitud de Wernicke por hemiparesia derecha con Babinski.

En la sangre y en la orina no se encuentran alteraciones. El electroencefalograma demuestra un registro anormal con alteraciones más marcadas en todo el hemisferio izquierdo.

El diagnóstico, por tanto, no admite discusión: se trata de una encefalopatía congénita por anoxia cerebral obstétrica con lesiones más extensas en el lado izquierdo. Como no ha mejorado con tratamiento anticonvulsivante, se plantea ahora el hacerle una neumoencefalografía, que a veces les mejora.

SESIONES DE LOS SABADOS. — ANATOMO-CLINICAS

Sesión del sábado 3 de mayo de 1952.

DIABETES MAURIAC

Doctor CENTENERA FONDÓN. — Muchacho de quince años, natural de Centenera del Campo (Soria), que ingresó el 9 de febrero. La anamnesis era muy difícil de obtener porque el enfermo se hallaba con torpeza mental e incluso la palabra era poco clara: el aliento despedía fuerte olor a acetona. El enfermo contaba que hacía tres años tuvo un proceso que se caracterizó por imposibilidad de mover piernas y brazos, hinchazón con enrojecimiento del pie izquierdo e hinchazón de ambos brazos y piernas con dolor en el tobillo izquierdo y muñeca derecha. La hinchazón le duró unos días, quedándole un cuadro de impotencia motora en brazos y piernas: cuando se levantó a los pocos días tenía que ayudarse con un bastón para caminar. La paresia de piernas le duró un mes, pero desde entonces no ha podido correr como los demás chicos de su edad por falta de fuerzas. En la fase aguda cree que no tuvo fiebre.

A los seis meses del cuadro descrito polidipsia, poliuria. Le diagnosticaron diabetes mellitus y le hicieron un tratamiento con insulina (40 U. I. en dos veces) que ha venido haciendo hasta la fecha. Cuando, por cualquier circunstancia, ha dejado de ponerse la insulina, se ha encontrado muy mal, llegando una vez a estar en coma de breve duración.

No tiene ningún otro síntoma. Su padre vive sano y su madre muerta, no sabe de qué.

Por exploración se encontraba un muchacho de aspecto infantil con facies lunar. La piel de la cara y de las orejas presenta un color rojo subido.

En la boca, queilosis angular. Intensa gingivitis piorreica con atrofia del reborde gingival, que deja al descubierto una buena parte de la raíz de los dientes. Lengua lisa con atrofia papilar, muy seca. Faringe fuertemente enrojecida. La mucosa del paladar óseo y del blando presenta una superficie granujienta. El aliento despidió un fuerte olor a acetona.

Contrasta el engrosamiento relativo de tórax y abdomen con la intensa delgadez de brazos y piernas.

Percusión y auscultación de pulmón, normales. En corazón, tonos puros. Pulso regular, 140 al minuto.

Abdomen: Intensa red venosa superficial, especialmente en su parte superior. ¿Circulación colateral? Se toca hígado a cinco traveses de dedo por debajo de reborde costal, de borde liso, no duro ni doloroso. No hay puntos dolorosos.

Genitales, de desarrollo normal para su edad. Escaso vello pubiano. No hay vello axilar.

Sistema nervioso: Pares craneales, normales. La exploración de reflejos tendinosos y periósticos dió un resultado variable en días distintos. Recién ingresado el enfermo y explorado por uno de los internos, no tenía reflejos. Al día siguiente, en la exploración que hice yo, los reflejos eran normales, salvo los tendinosos y periósticos del brazo derecho, que estaban abolidos. En la visita del profesor JIMÉNEZ DÍAZ, encontró él abolición de reflejos. Como luego veremos, constituyó esto un

motivo de preocupación clínica para nosotros. En distintas ocasiones, unas veces presentaba los reflejos rotulianos de manera que no había lugar a dudas y otras se encontraban abolidos.

La situación de precoma en que el enfermo se hallaba nos determinó a continuar con la insulina en la forma en que él la venía usando habitualmente. Con este tratamiento y régimen libre tenía a los dos días una glucosuria de 37 gr. por 1.000 sin acetona.

El hemograma daba 4.000.000 de hematias, 8.000 leucocitos, 61 polinucleares, de los que 4 en cayado; 35 linfocitos y 4 monocitos. Velocidad de sedimentación, 16-40-18.

Las pruebas de función hepática fueron normales (Hanger, +; MacLagan, 6 u.; Kunkel, 10 u.; colinesterasa, 242 mm³/100 mm³ de suero).

La glicemia en ayunas era de 4,34 gr. por 1.000.

Los datos recogidos hasta entonces nos permitieron hacer el diagnóstico de diabetes de tipo Mauriac, en que el trastorno del metabolismo hidrocarbonado se acompaña de hepatomegalia e infantilismo. Ciertamente que los genitales tenían un desarrollo normal para su edad y que el enfermo tenía vello pubiano, aunque no axilar. La determinación de 17-cetoesteroides dio 4,9 mg. en veinticuatro horas, lo que traducía una hipofunción gonadal evidente. El E. K. G. era normal en las derivaciones clásicas y en las precordiales. Una determinación de K en suero dio 32,3 mg. por 100.

Establecimos un régimen a base de 150 gr. de H. de C., 75 gr. de proteínas y 81 gr. de grasas, lo que da un contenido calórico de 1.565 calorías, y con él y las 40 u. de insulina, el muchacho se compensó, reponiéndose de la grave situación inicial. Un examen fraccionado de la orina no permitió encontrar glucosa en ninguna de las muestras de la mañana, tarde ni noche. El pulso, que inicialmente era muy frecuente (140), se normalizó al cabo de pocos días, manteniéndose alrededor de las 90 pulsaciones. Se trató su avitaminosis, de manifestación bucal, con ácido nicotínico, Belfavina y extracto hepático, y el día 7 de marzo un examen fraccionado de la orina daba unas glucosurias absolutas de 8,3, 15,3 y 9,4 en las orinas de la noche, mañana y tarde, respectivamente, con un total de 33 gr. de glucosa en veinticuatro horas (algún día faltaba la insulina en la Sala).

El día 15 de marzo, coincidiendo con algunos casos de gripe en la Sala, presentó una faringo-laringitis con intenso enrojecimiento de faringe, ronquera y vómitos, con cuyo motivo extremamos, más aún, los cuidados. Se instituyó un tratamiento combinado de 1 gr. de estreptomina en dos veces (1/2 gr. cada doce horas) y subimos la insulina a 50 u. en dos veces; el día 17 de marzo tenía una glucosuria de 17 gr. por 1.000 y reacción de acetona de +. La exploración clínica de ese día no dio nada anormal fuera de su faringitis en evolución. La auscultación de pulmón y corazón era normal y el muchacho había contestado a nuestras preguntas como habitualmente. El análisis de sangre demostró una velocidad de sedimentación muy acelerada, de 79 de índice, 8.700 leucocitos, de los que 73 por 100 polinucleares (65 adultos y 8 en cayado), 22 linfocitos y 5 monocitos.

El día 19, por la noche, después de un día tranquilo, el enfermo perdió la conciencia y, al día siguiente, al pasar visita, le encontramos en estado de coma no muy profundo. Entonces presentaba rigidez de nuca, arreflexia e incontinencia de esfínter vesical, pero no despedía su aliento el olor a acetona tan típico e intenso que tenía al ingreso. La tensión arterial era de 5/4.

Un análisis de orina de urgencia, recogida por sonda, dio una glucosuria de 30 gr. por 1.000 y reacción de acetona de +. Se instituyó inmediatamente un tratamiento del coma con vigilancia de glucemia, que a las diez de la mañana era de 7,70 gr. por 1.000.

Practicamos también una punción lumbar, que dio salida a un líquido opalino con copos. Macroscópicamente parecía corresponder a una meningitis, pero un examen rápido permitió desechar esta posibilidad.

Admitimos que nos hallábamos ante un coma diabé-

tico y comenzamos a tratarlo en seguida. Un E. K. G. hecho entonces demostraba alteraciones del espacio ST (descendido en I D, negativo en III D, descendido en V₂, V₃ y V₄ y negativo en V₅ y V₆).

Administramos 40 u. de insulina cada hora hasta alcanzar un total de 240 u. a las cinco de la tarde, en que se interrumpió su administración porque el enfermo despertó del coma y la glucemia era de 1,68 gr. por 1.000. Se dieron entonces 2 gr. de ClK "per os".

Infusión subcutánea de suero fisiológico, que se prolongó durante toda la tarde y la noche hasta un total de 9 ampollas (2.700 c. c.) Becocyme intramuscular.

Cada media hora, Coramina, alternando con Veritol, sin que se consiguiera modificar la situación circulatoria de hipotensión y taquicardia: el pulso era de 140 al minuto. La tensión arterial llegó a alcanzar valores máximos de 6,5/4,5 a las siete, en que se hizo una transfusión de 300 c. c. de plasma. A las ocho de la tarde, se inyectó una ampolla de Doca de 5 mg., que se repitió a las doce de la noche, en que se transfundieron otros 300 c. c. de plasma.

A las dos de la madrugada la tensión era de 4/2; a las 4, 5/1; el pulso seguía muy frecuente y a las ocho de la mañana falleció el enfermo con un cuadro de colapso periférico.

En la autopsia se encontró un pequeño foco neumónico en la parte antero-inferior del lóbulo superior derecho. El resto de los pulmones era normal, así como el corazón. En el abdomen se encontró un hígado considerablemente aumentado de tamaño cuyo peso seguramente no era inferior a los 2 kilos; al corte presentaba el aspecto de estar infiltrado por una sustancia que muy bien pudiera ser glucógeno. El bazo era normal. Los riñones presentaban una coloración rojiza peculiar, una vez decapsulados, lo que se consiguió fácilmente. Al corte presentaban este mismo aspecto rojizo que hacía pensar en su infiltración glucogénica. En el resto de aparato urinario no se encontró nada anormal ni tampoco en el intestino ni peritoneo. Las meninges craneanas eran normales, sin signos de inflamación. Se tomó hipófisis para estudio histológico así como un trozo de la zona de pulmón inflamada, hígado, riñón y músculo cardíaco.

En el hígado, estructura lobulillar conservada. Células hepáticas grandes, claras, con protoplasma granuloso. En preparaciones teñidas con PAS, aumento marcado de glucógeno. En las teñidas con Sudán III, regular cantidad de grasa.

Riñones congestivos; algún capilar muy dilatado. El epitelio tubular, tumefacto y con granulaciones.

Suprarrenales, bazo y miocardio, sin alteraciones.

Páncreas: Escaso número de islotes; son frecuentes las imágenes de degeneración hialina. No se ven picnosis de los núcleos y la granulación de las células beta es escasa.

Hipófisis: Senos dilatados y repletos de sangre. Dominan en el lóbulo anterior las células cromóforas, aunque son también bastante abundantes las eosinófilas con gruesas granulaciones.

Tratóse, pues, en este caso de un proceso de diabetes juvenil asociada a glicogenosis hepática y renal en el que, una infección respiratoria aguda, probablemente una neumonitis gripal con meningismo, desencadenó un coma diabético. Este y la infección determinaron un estado de colapso vascular irreversible que causó la muerte del enfermo.

Un aspecto interesante es el del coma en sí. Este enfermo, cuando ingresó, tenía un fuerte olor a acetona en el aliento, que persistió un par de días. Sin embargo, en pleno coma final no tenía el menor olor a acetona. Fué esto lo que, en principio, nos hizo dudar de que tuviese un coma diabético, inclinándonos más a un coma meníngeo por la rigidez de nuca que apreciamos. Conociendo más tarde la fuerte hiperglicemia, no tuvimos ya dudas, pero es interesante recalcar esta observación de coma diabético sin apenas cetonuria, pues, aunque conocida, es de observación rara y su conocimiento es de gran interés para la práctica.

Aspectos de índole doctrinal. — ¿Está justificado el aislamiento de la diabetes Mauriac como una entidad clínica con caracteres peculiares dentro de la diabetes? Desde luego que sí. No sólo los enfermos tienen el aspecto externo que MAURIAC acertó a diferenciar y cuyos rasgos son la facies lunar, el infantilismo y la hepatomegalia en un niño o púber diabético, sino que, desde un punto de vista fisiopatológico y terapéutico, tiene este tipo de diabetes rasgos característicos.

La facies lunar que otros describen como cara de muñeca, tiene un color rojo-violáceo que recuerda la cara del Cushing o, mejor, del Fröhlich. Para UHRY, DUCAS y ZAMOROVSKI (*Sem. Med. Hôp.*, 26, 1.048, 1950) basta ver la cara para sospechar el síndrome.

En cuanto a la hepatomegalia, es un fenómeno no inusitado en la diabetes y ya conocido por los tratadistas clásicos. Unas veces está determinada por un almacenamiento de grasa en el hígado, que se pone en relación ya con la carencia de lipocaic, ya con la de aminoácidos donadores de grupos metilo. Tampoco tiene especial trascendencia la hepatomegalia complicante de la litiasis, de tan frecuente asociación a la diabetes del adulto. Pero estos aumentos de tamaño no confieren un curso especial a la diabetes.

En cambio, la hepatomegalia de la diabetes Mauriac, determinada preferentemente por una glicogenosis —aunque también pueda haber infiltración grasa—, tiene mucha mayor trascendencia, pues es el trastorno de movilización del glucógeno que ella traduce lo que confiere carácter especial a la enfermedad. La glicogenosis hepática no determina insuficiencia hepática revelable con las pruebas corrientes.

El infantilismo es de tipo claramente hipofisario y se traduce ya en un déficit simple de desarrollo corporal, ya en un retardo de desarrollo sexual; en nuestro caso sólo se presentaba un síndrome bioquímico de hipofunción gonadal y la ausencia del vello axilar. El infantilismo no es frecuente en la diabetes, y cuando se presenta, autores como JOSLIN lo interpretan como consecuencia de tratamiento defectuoso. En cambio, en la glicogenosis es de observación constante.

En el aspecto fisiopatológico se manifiesta este tipo de diabetes por la tendencia a la cetonemia y cetonuria, comprobada en nuestro caso, y por la insulino-inestabilidad que, lamentablemente, no pudimos objetivar nosotros por alteración de las sangres tomadas antes y después de la administración de insulina. Son éstos enfermos en los que es difícil equilibrar su diabetes. Por ello, cuando están compensados con insulina corriente, el paso a la insulina retardada puede determinar fácilmente situaciones más o menos serias de hipoglicemia. Terapéuticamente, son casos de manejo difícil en que todos los cuidados son pocos. Parece, pues, perfectamente justificado aislar la diabetes Mauriac como una entidad clínica.

Finalmente, queremos tocar el aspecto patológico. ¿Cómo explicar esta curiosa asociación de diabetes y glicogenosis? Para mí, se trata de dos procesos independientes que coinciden por azar en un mismo sujeto. El síndrome de Mauriac es raro, mientras que la diabetes infantil es de observación frecuente. El Mauriac es tan raro como lo es la enfermedad de von Gierke. El que tanto en la glicogenosis como en la diabetes haya un trastorno del metabolismo hidrocarbonado, no quiere decir, a mi juicio, que guarden una misma relación patogenética.

En el Mauriac hay dos hechos fundamentales: de una parte, la tendencia a la acumulación del glucógeno en el hígado y en otros órganos; de otra, la incapacidad de utilización de la glucosa, que es característica de la diabetes.

El primer aspecto radica, evidentemente, en el hecho de que la reacción reversible glucosa \rightleftharpoons glucógeno está favorecida en la dirección hacia la derecha e impedida o dificultada en la dirección hacia la izquierda. Existe una alteración en el juego de los sistemas fermentativos que determinan el estado de equilibrio que se ve en

el sujeto normal. En la glicogenosis o en el Mauriac este equilibrio está alterado de manera que se produce el atesoramiento glicogénico. Cabe pensar que el glucógeno se deposita en forma que se haga inatacable por los fermentos que le desintegran normalmente, como quería UNSHELM, o algo hace que estos fermentos, aún existentes, no puedan actuar. La hipótesis de UNSHELM ha sido controvertida fácilmente (véase BEUMER en el capítulo sobre glicogenosis del Tratado de KLEMPERER). Que nosotros sepamos, no existen estudios demostrativos de sustancias antiferménticas que puedan inactivar la diastasa: no es imposible que algo de esto pudiera ocurrir. También es posible que, así como en las reacciones que llevan a la síntesis del glucógeno es precisa la presencia de ciertos iones como el Mg, se precise también para el desdoblamiento del glucógeno de alguna sustancia activadora—metálica o de otro tipo—que falte en la glicogenosis.

Es tentadora la idea de poner en relación el déficit de desarrollo somato-sexual de estos enfermos, de ginecología hipofisaria sin duda alguna, con el error metabólico. De hecho, BODO, SWEET y BLOCH, y KEPINOV por otra parte, han demostrado que, en perros hipofisectomizados, no se presenta la hiperglucemia adrenálica como si, factores que intervengan en la movilización del glucógeno, se hicieran ineficaces cuando falte el lóbulo anterior de la hipófisis. Esta sería también la causa de la mayor sensibilidad a la insulina de los animales hipofisoprivos. Autores franceses hablan ya, sobre esta base, de un factor glicógeno-movilizante que está por demostrar. No es imposible que la hipófisis intervenga de alguna manera en la reacción que libera el glucógeno. Hoy por hoy el problema no puede pasar de esta fase de planteamiento, y por consiguiente no creo que estemos autorizados para sacar conclusiones de aplicación a la clínica.

Si el problema resulta complejo por lo que hace a la glicogenosis, aún resulta más ardua la explicación satisfactoria de la glicogenosis con diabetes que integra el cuadro de la diabetes Mauriac. En la diabetes, lo fundamental es la no utilización de la glucosa. Lo más verosímil es que la insulina actúe como un cofermento que permite la actuación de los fermentos que determinan la excisión de la molécula de glucosa, razón por la cual el trastorno metabólico se traduce por la pérdida de esta sustancia por la orina, trastorno que desaparece justamente por la acción de la insulina. Pero el factor endocrino pancreático es sólo uno de los que entran en juego en la diabetes.

A partir de los trabajos de HOUSSAY y su escuela, que abrieron un nuevo campo para la interpretación de algunos fenómenos poco claros de la diabetes, se ha establecido la intervención de la hipófisis en la enfermedad. Desde luego, el papel de esta glándula en la diabetes experimental está fuera de toda duda y hay varios hechos que lo demuestran: mayor supervivencia y mejor tolerancia en perros hipofisectomizados después de la pancreatectomía; provocación de diabetes experimental por la administración de extractos de lóbulo anterior de hipófisis, comprobada más tarde por EVANS y sobre todo por YOUNG; aumento de la sensibilidad a la insulina en animales en los que se extirpa el lóbulo anterior.

También hay un factor periférico, tisular, en el determinismo de la diabetes. Los animales eviscerados (conejos y ratas) a los que se extirpó la hipófisis, precisan una mayor cantidad de glucosa intravenosa para mantener un nivel glucémico normal que los no hipofisectomizados. Los extractos hipofisarios inyectados en los primeros reducen la necesidad de glucosa. Todo ello sugiere una mayor oxidación tisular de la glucosa después de la hipofisectomía.

Resulta prematuro someter los hechos recogidos experimentalmente, en el campo de la diabetes, a una visión sintética que permitiese enjuiciar definitivamente el problema. Yo no soy capaz de hacerlo; creo que, desde un punto de vista patológico, no podemos llegar a una conclusión precisa. La glicogenosis, la diabetes y su asociación en la diabetes Mauriac quedan, hoy por

hoy, como un objeto de incitación de la clínica para la investigación del problema biológico del metabolismo de los hidratos de carbono que tan curiosamente se encuentra alterado, especialmente en la última enfermedad.

En los comentarios intervienen los doctores MIÑÓN, GILSANZ y profesor JIMÉNEZ DÍAZ, haciéndose sobre patología del trastorno metabólico. Se atribuye a un exceso de hormona de crecimiento, provocado como res-

puesta a un trastorno primitivo del crecimiento de las metafisis, probablemente también de génesis hipofisarios. Explicaría éste el brusco desarrollo macrosómico de los enfermos de Fröhlich cuando el trastorno revierte.

El doctor ERNESTO FERNÁNDEZ presenta un caso de blastomycosis cutánea y el doctor LEDESMA otro de torulosis del sistema nervioso, que se publican en esta Revista.

INFORMACION

MINISTERIO DE LA GOBERNACION

Orden de 22 de febrero de 1954 por la que se convoca concurso-oposición para proveer cuatro plazas de Médicos Maternólogos del Estado. (*Boletín Oficial del Estado* de 4 de marzo de 1954.)

Otra de 15 de febrero de 1954 por la que se eleva a definitiva la clasificación de ayuntamiento propuesto para la provincia de Valencia, que regula el ejercicio libre de la profesión de Médico en poblaciones menores de 6.000 habitantes. (*Boletín Oficial del Estado* de 8 de marzo de 1954.)

Otra de 22 de febrero de 1954 por la que se convoca concurso voluntario de traslado entre Médicos del Cuerpo de Sanidad Nacional en activo servicio o expectación de destino para los servicios de Vallecas. (*Boletín Oficial del Estado* de 8 de marzo de 1954.)

Otra de 22 de marzo de 1954 por la que se disponen queden prorrogados por un año los nombramientos de Médicos Puericultores de los Dispensarios de Puericultura de los Centros secundarios de Higiene Rural de Avilés, Barbastro, La Guardia, Reinosa, Trujillo y Ubeda, como asimismo el de Puericultor Ayudante del Centro Secundario de Higiene Rural de la Bañeza.

Otra de 1 de marzo de 1954 por la que se modifica la plantilla de destinos a servir por los Médicos de la Lucha Antivenérea Nacional. (*Boletín Oficial del Estado* de 9 de marzo de 1954.)

Otra de 1 de marzo de 1954 por la que se convoca concurso-oposición para proveer diez plazas de Médicos de la Lucha Antivenérea Nacional, más las que puedan producirse hasta la terminación del mismo, dotadas con haber anual de 8.640 pesetas. (*Boletín Oficial del Estado* de 10 de marzo de 1954.)

Otras de 22 de febrero de 1954 por la que se eleva a definitiva la clasificación propuesta para las provincias de Cuenca, Ciudad Real, Granada y Baleares. (*Boletín Oficial del Estado* de los días 11, 13 y 14 de marzo de 1954.)

Otra de 8 de marzo de 1954 por la que se convoca concurso entre Médicos pertenecientes al Cuerpo de Directores de Baños para proveer las Direcciones Médicas vacantes. (*Boletín Oficial del Estado* de 15 de marzo de 1954.)

Otra de 9 de marzo de 1954 por la que se dispone que la plantilla de Médicos Especialistas adscritos al Centro de Higiene Rural de Berja (Almería) quede constituida en la siguiente forma: Un Otorrinolaringólogo. Un Venereólogo. Un Odontólogo. (*Boletín Oficial del Estado* de 15 de marzo de 1954.)

ADMINISTRACION CENTRAL

PRESIDENCIA DEL GOBIERNO

Dirección General de Marruecos y Colonias.

Anunciando oposición para proveer una plaza de Médico Dermato - Venereólogo - Leprólogo de los Servicios Sanitarios de la Zona de Protectorado de España en Marruecos. (*Boletín Oficial del Estado* de 27 de febrero de 1954.)

JUSTICIA

Dirección General de Justicia.

Anunciando concurso entre aspirantes al Cuerpo Nacional de Médicos Forenses para la provisión de las Forensías de Fraga, San Sebastián de la Gomera, Viella y Zafra. (*Boletín Oficial del Estado* de 1 de marzo de 1954.)

EDUCACION NACIONAL

Dirección General de Enseñanza Universitaria.

Convocando a concurso de traslado la cátedra de la Universidad de Sevilla, "Fisiología general y Química biológica y Fisiología especial", de la Facultad de Medicina de Cádiz.

GOBERNACION

Dirección General de Sanidad.

Convocando concurso-oposición restringida entre Médicos del Cuerpo de Sanidad Nacional para proveer la vacante de Jefe de la Sección de Virus de la Escuela Nacional de Sanidad. (*Boletín Oficial del Estado* de 11 de marzo de 1954.)

HOSPITAL-DISPENSARIO DE LA CRUZ ROJA DE SEVILLA

Departamento de Endocrinología y Nutrición.

Segundo Curso teórico-práctico sobre

METABOLIMETRIA y sus aplicaciones en la clínica.

Que se desarrollará bajo la dirección del Doctor M. Espejo y G. de Avellaneda, Jefe del Servicio, y con la colaboración del Doctor N. Gallego Vázquez.

Del día 5 al 8 de mayo de 1954.

Las lecciones comenzarán todos los días a las doce de la mañana. Las teóricas, en el aula, y las prácticas, en el gabinete de Metabolimetría.

Martícula: 150 pesetas. Inscripciones en Secretaría.